

CASOS CLÍNICOS

Miocardopatía hipertrófica. Manejo durante el embarazo y el parto

W. Plasencia^a, I. Eguiluz^a, M.A. Barber^a, A. Martín^a, C. Molo^a, J. Martínez-Sopena^b, N. Castro^c y J.A. García-Hernández^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias (HUMIC). Las Palmas de Gran Canaria.

^bServicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias (HUMIC). Las Palmas de Gran Canaria.

^cServicio de Cardiología. Hospital General de Canarias Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

ABSTRACT

Hypertrophic cardiomyopathy is not a single disease, but a group of diseases caused by mutations in genes encoding different sarcomeric proteins. The phenotype expression depends on multiple genetic and environmental factors. In this paper, we describe a familial case of hypertrophic cardiomyopathy during pregnancy, and the options available for management during pregnancy and delivery.

INTRODUCCIÓN

La miocardiopatía hipertrófica (MH) es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, cuya prevalencia en la población general es de alrededor del 0,2% y cuyo diagnóstico clínico se basa en la demostración de la hipertrofia ventricular izquierda, y que no se explica por las características clínicas del paciente¹. Durante la gestación normal se producen cambios hormonales, se establece la circulación uteroplacentaria, se incrementa el volumen plasmático, disminuyen las resistencias vasculares periféricas y se producen modificaciones que favorecen la hipercoagulabilidad². Todo ello favorece la aparición de semiología cardiovascular, y hace que el diagnóstico diferencial con la existencia de cardiopatía subyacente sea a la vez fundamental y complejo^{1,2}. Además, estos cambios fisiológicos aumentan el riesgo de complicaciones materno-fetales en las mujeres con cardiopatía. Se considera que la cardiopatía en el embarazo es la primera causa de morbilidad materna de causa no obstétrica³. La mayoría de las pacientes con cardiopatía no tienen problemas para llevar a término un

embarazo. Las excepciones a esta regla son las pacientes en grado funcional III-IV con grave compromiso de la función cardíaca, hipertensión pulmonar de cualquier origen, cardiopatías congénitas con cianosis y grado funcional III-IV, síndrome de Marfan, lesiones obstructivas izquierdas graves sintomáticas o asintomáticas con datos de disfunción sistólica, portadoras de válvulas cardíacas artificiales y antecedentes de miocardiopatía asociada al embarazo, en las que debe desaconsejarse el embarazo o, en caso de producirse, puede recomendarse su interrupción^{3,4}. Las cardiopatías más graves conllevan una elevada incidencia de aborto espontáneo, y en las cardiopatías congénitas debe valorarse el riesgo asociado de herencia. La intervención médica debe iniciarse de forma temprana, antes de la concepción, incluyendo la información respecto a las posibles repercusiones sobre la cardiopatía materna y el feto⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años. Grupo sanguíneo A Rh+. Entre los antecedentes familiares destacan: madre diabética y una hermana con miocardiopatía hipertrófica. Como antecedentes personales refiere: miocardiopatía hipertrófica asimétrica de tipo familiar no obstructiva, en tratamiento con bloqueadores beta, detectada a los 8 años de edad. En la actualidad, se encuentra en clase funcional I. Sólo refiere ocasionales palpitaciones, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Como antecedentes ginecoobstétricos, cabe resaltar que se trata de una paciente nupcial primigesta. La gestación actual cursa controlada en la consulta externa de alto riesgo obstétrico de nuestro centro desde la semana 13 de gestación, y por el servicio de cardiología del hospital insular. La gestación está bien datada y es de curso normal, y la paciente no presenta en ningún momento clínica respiratoria ni de fallo

Aceptado para su publicación el 3 de febrero de 2004.

cardíaco; además tolera perfectamente el decúbito supino, sin edemas periféricos. En la exploración física destaca: paciente consciente y orientada, que admite el decúbito. Buena hidratación y coloración, sin signos de focalidad neurológica ni plétora yugular. Los pulsos carotídeos son simétricos, de buena intensidad y sin soplos. El murmullo vesicular está conservado. Los ruidos cardíacos son rítmicos, con choque en el quinto espacio intercostal, en la línea medioclavicular, de amplitud estrecha pero de alta intensidad, con un soplo eyectivo en el foco aórtico II/VI. No hay frote pericárdico. El abdomen es blando, con los ruidos peristálticos conservados. Las extremidades tienen una buena conformación y movilidad, con pulsos conservados. Durante los controles en la consulta de alto riesgo obstétrico, en la ecografía de la semana 33 se observa un retraso del crecimiento intrauterino (RCIU) de tipo II. Posteriormente, en la semana 36, la biometría fetal corresponde, aunque se encuentra en el p5, con Doppler normal. Se realiza un primer ingreso en la semana 37,3 para una valoración conjunta de la analgesia intraparto por los servicios de ginecología, cardiología y anestesiología, y así decidir la actitud que se debe tomar en el parto, así como coordinar las actuaciones entre los diferentes servicios. La paciente ingresa con una altura uterina menor que la amenorrea, de situación longitudinal, con presentación cefálica y con una puntuación en el test de Bishop de 6. Se decide esperar al inicio espontáneo del parto, y quedan establecidas las actuaciones que se deben tomar por los diferentes servicios cuando llegue ese momento. En el ingreso, el informe elaborado por cardiología fue el siguiente: miocardiopatía hipertrófica familiar en tratamiento actual con bloqueadores del tipo bisoprolol, actualmente sin gradiente en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. Si la sintomatología es importante o aumenta, se puede aumentar el bisoprolol, asociar verapamilo y, en ocasiones, asociar diuréticos. La anestesia epidural y espinal se debe evitar por el efecto vasodilatador. Entre las semanas 35 y 36 se realiza un estudio ecocardiográfico, que informa de movilidad global y segmentaria conservada, con fracción de eyección dentro de la normalidad; función diastólica de tipo restrictivo; diámetro de cavidades dentro de la normalidad; grosor de las paredes aumentado (hipertrofia del ventrículo izquierdo moderada), con tabique interventricular de 22 mm y pared posterior de 8 mm; mínimas alteraciones valvulares; sin gradiente significativo en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, y sin derrame pericárdico ni masas intracavitarias. En el electrocardiograma se observa: hipertrofia del ventrículo izquierdo más ondas T negativas en D1, D2, D3, aVL, aVF, V5 y V6.

En el estudio electrocardiográfico dinámico con sistema Holter durante 24 h (en la semana 35) se evidencian arritmias ventriculares del tipo de taquicardia ventricular no sostenida. Resto, dentro de la normalidad.

En la ecografía de la semana 39 se aprecia RCIU con índice de líquido amniótico normal, Doppler en arteria umbilical de 0,76 (índice de pulsatilidad aumentado), arteria cerebral media de 0,83 y en vena umbilical normal. Se lleva a cabo un test no estresante, que es reactivo desacelerativo y posterior prueba de estimulación con oxitocina normal. En la semana 39 + 1 de gestación se decide inducir el parto por cardiopatía materna en tratamiento más RCIU. Se lleva a cabo profilaxis antibiótica intraparto de endocarditis infecciosa. Tras 5 h en el paritorio, con monitorización continua y oxitocina en perfusión continua, llega a estar en dilatación completa con posición occipitopública y en III plano de Hodge, por lo que se procede a la utilización de fórceps de forma profiláctica, bajo anestesia local, mediante punción de los nervios pudendos. Durante todo el trabajo de parto se realizan controles de la presión venosa central (PVC), la diuresis y las constantes. Se realiza alumbramiento dirigido con 3 U intravenosas de oxitocina administradas tras la salida del hombro fetal anterior. Nace un varón de 2.680 g, con test de Apgar de 9/9; el pH arterial es de 7,23 y el venoso, de 7,29. Tras el parto la paciente reinicia el tratamiento con Enconcor® 5 mg/24 h por vía oral. El puerperio cursa con normalidad, y en todo momento las constantes y la PVC se mantienen dentro de la normalidad.

DISCUSIÓN

Las principales modificaciones de los parámetros cardiovasculares durante el período gestacional se deben a cambios hormonales, a la presencia de la circulación uteroplacentaria y al incremento del tamaño del útero. Todos los cambios que a continuación se describen se inician en una fase inicial del embarazo, se hacen más evidentes a medida que éste avanza y adquieren su expresión máxima durante tercer trimestre⁵. En el segundo mes del embarazo se iniciará un progresivo aumento del volumen plasmático, más veloz en la primera mitad del embarazo y que al final del tercer trimestre puede llegar a suponer hasta un 50% del que existía previamente. Esto se debe, sobre todo, a la relajación de la musculatura lisa vascular ante la acción de diferentes factores endoteliales, como la prostaciclina y los estrógenos circulantes, a la resistencia a la angiotensina-II y a la retención hídrica relacionada con la concentración sérica de

esteroides sexuales¹⁻⁵. Aunque están aumentados tanto el volumen plasmático como la masa celular sanguínea, ésta lo está en menor amplitud, lo que explica la anemia «dilucional» de las gestantes. El gasto cardíaco (GC) se incrementa progresivamente, hasta en un 30-50% hacia las semanas 24-26 y luego se mantiene estable hasta finales del embarazo¹⁻⁵. Entonces es posible que aparezcan cuadros bruscos de descenso del GC e hipotensión por el efecto compresivo que el útero grávido ejerce sobre la vena cava inferior en la posición de decúbito supino, llamado síndrome de «decúbito supino»³. El mencionado aumento del GC se produce, principalmente, a expensas de un mayor volumen sistólico por un mayor acortamiento de las fibras miocárdicas, dado que la frecuencia cardíaca sólo aumenta en un 10-15%. Asimismo, en el embarazo asistimos a un descenso de las resistencias vasculares periféricas, tanto por acción hormonal como por el efecto «fístula», que supone la existencia de la circulación uteroplacentaria. Esto implica una disminución de la presión arterial sistémica más evidente durante el segundo trimestre y menos llamativa a finales de la gestación. Las presiones pulmonares no varían significativamente. Finalmente, existe cierto estado de hipercoagulabilidad debido a una mayor viscosidad sanguínea, con aumento de los factores de coagulación II, VII, VIII, IX y X, mayores concentraciones de fibrinógeno, mayor *turnover* plaquetario y una actividad fibrinolítica disminuida⁴. Durante la gestación normal pueden aparecer síntomas y signos sugestivos de enfermedad cardíaca, como la disminución de la tolerancia al esfuerzo, la disnea, la fatigabilidad, los edemas en las extremidades, las palpitaciones, los mareos o los cuadros sincopales, cuya distinción de los síntomas derivados de la enfermedad cardíaca es fundamental⁶. La dilatación del lecho venoso periférico, la compresión de la vena cava inferior y el aumento del volumen de agua total son causa de edemas en las mujeres embarazadas sin cardiopatía. Asimismo, las variaciones normales de la presión arterial y la frecuencia cardíaca antes mencionadas, el aumento de las ondas de pulso venoso y arterial, un impulso sistólico precordial más enérgico de lo habitual y la auscultación de soplos o cambios en los ruidos cardíacos normales pueden hacer necesario descartar la presencia de alguna cardiopatía. Se producen cambios en la exploración cardíaca habitual de la persona sana, así como de las cardiopatías preexistentes. En cuanto a las exploraciones complementarias, el electrocardiograma suele reflejar la horizontalización del corazón, con un eje desviado a la izquierda; además, pueden aparecer alteraciones de la repolarización ventricular, extrasístoles y, en algunas gestantes, distintos grados

de bloqueo auricular. En la radiografía de tórax, se observa con frecuencia un aumento del índice cardiotorácico, y el cono pulmonar puede aparecer más prominente, por la hiperlordosis de la embarazada. El ecocardiograma refleja, en algunos casos, un aumento del diámetro y el volumen telediastólico del ventrículo izquierdo⁴.

La cardiopatía en el embarazo es un problema grave pues, aunque su incidencia oscila entre el 0,4 y el 2%, para muchos autores es la primera causa de mortalidad materna de causa no obstétrica⁷, aunque la mejora en las técnicas diagnósticas y terapéuticas hacen que el obstetra actual se enfrente a problemas que difieren en mucho a los de hace 2 o 3 decenios. Los cambios fisiológicos que ocurren durante el embarazo pueden aumentar el riesgo de complicaciones, tanto para la madre como para el feto en las mujeres con cardiopatías⁸. En la mayoría de los casos, las pacientes en clase funcional I-II de la New York Heart Association (NYHA), con buena función ventricular y con cardiopatías no complejas, este aumento de riesgo es despreciable o fácilmente controlable, con un seguimiento cercano y con los medios de que disponemos en la actualidad. Afortunadamente, en los países occidentales son pocas las mujeres que llegan a la edad fértil desconociendo que padecen una enfermedad cardíaca, pero existen todavía grupos de población en los que se puede descubrir una cardiopatía, incluso grave, por primera vez durante un embarazo; nosotros mismos describimos un caso de hipertensión pulmonar primaria no diagnosticada que comenzó en el posparto, con un fatal desenlace para la paciente⁹. Es importante el consejo preconcepcional, y éste debe incluir el asesoramiento sobre aspectos que afectan tanto a la madre como al feto; se puede considerar que la cardiopatía empeora un grado de la clasificación funcional de la NYHA durante la gestación. Las cifras de mortalidad materna oscilan del 0,1% en las pacientes asintomáticas hasta el 6% en las que se encuentran en clase funcional IV de la NYHA^{4,6}; desde el punto de vista puramente obstétrico, las gestaciones de madres cardiopatas están asociadas con una mayor incidencia de: parto pretérmino, retraso del crecimiento intrauterino, sufrimiento fetal y una mortalidad perinatal cercana al 18%¹⁰; asimismo, en las cardiopatías congénitas (CC) hay que asesorar sobre el riesgo hereditario existente en cada caso¹⁰; en general, la enfermedad cardíaca tiende a empeorar con el tiempo, por lo que las mujeres con alguna de cardiopatía que deseen tener descendencia se les debería aconsejar que lo hicieran lo antes posible. En general, la mayoría de las pacientes con cardiopatía no tienen problemas para llevar a término un embarazo, y las

TABLA I. Cardiopatía que contraindicar el embarazo

Pacientes en grado funcional III y IV con deterioro grave de la función cardíaca
Hipertensión pulmonar (HTP) de cualquier origen, tanto primaria como en el síndrome de Eisenmenger o secundaria a otras enfermedades
Lesiones obstructivas izquierdas graves, sintomáticas o asintomáticas, con datos de disfunción sistólica, como la estenosis aórtica grave y la coartación aórtica con hipertensión no tratable
Síndrome de Marfan, con dilatación de la raíz aórtica > 4-5 cm
Cardiopatías congénitas cianóticas complejas y grado funcional III y IV
Portadoras de válvulas cardíacas artificiales que precisan anticoagulación y que precisarían cuidados especiales con elevado aumento del riesgo para la madre y el feto
Pacientes con antecedentes de miocardiopatía asociada al embarazo que conlleven un elevado riesgo de recidiva con consecuencias impredecibles de la evolución de la función

cardiopatías no se consideran una contraindicación de la gestación. Las excepciones se recogen en la tabla I; en estas situaciones se puede recomendar la interrupción del embarazo⁴.

La MH familiar se caracteriza por hipertrofia miocárdica sin causa que la justifique¹¹. La transmisión sigue un patrón autosómico dominante. No se trata de una enfermedad aislada, sino de un grupo caracterizado por la mutación de diferentes genes codificadores de proteínas sarcoméricas¹². Se han identificado mutaciones en 10 genes diferentes como causantes de la enfermedad; cada uno de estos genes codifica una proteína del sarcómero. El 70-80% de los casos se debe a mutaciones en uno de estos 3 genes: el de la cadena pesada de la miosina, el de la proteína C ligada a la miosina y el de la troponina T¹³. Dichas mutaciones codifican proteínas sarcoméricas anormales que deterioran la contractilidad e inducen la liberación de factores de crecimiento que estimulan la hipertrofia y la fibrosis, y producen desorganización y desalineamiento de los sarcómeros, fibrosis intersticial e hipertrofia de los miocitos. Su expresión fenotípica depende de diferentes factores genéticos y ambientales, y da lugar a distintas manifestaciones clínicas, de las cuales la más relevante es, por su trascendencia, la muerte súbita. Su curso clínico y sus manifestaciones son muy variables y van desde síntomas de insuficiencia cardíaca a episodios de dolor torácico, palpitaciones o síncope¹⁴. La disfunción diastólica originada por la reducción de la distensibilidad ventricular izquierda es causa de insuficiencia cardíaca, y la reducción del GC durante el ejercicio da lugar a manifestaciones de fallo anterógrado y síncope, en cuyo origen intervienen diversos factores, como la is-

quemia miocárdica, la disfunción sistólica con disminución de la fracción de eyección y del volumen de eyección¹⁵, las arritmias cardíacas y, en ocasiones, la obstrucción dinámica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo¹⁵. La hipertrofia ventricular izquierda es generalmente segmentaria y asimétrica, y puede originar la obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo¹⁶. Anatomopatológicamente se observa desorganización de las células miocárdicas, hipertrofiadas, zonas de fibrosis, alteraciones microvasculares con arterias coronarias intramurales de paredes engrosadas y estenosadas, con desequilibrio entre la masa miocárdica, y la irrigación coronaria¹⁷. La MH es la causa más frecuente de muerte súbita de origen cardíaco entre los jóvenes, y se relaciona con cifras entre un 3 y un 6% entre los niños y adolescentes, y entre un 0,5 y un 1% entre adultos^{17,18}. El curso clínico es, en gran medida, impredecible, aunque existen distintos intentos de identificar a aquellos pacientes con un riesgo aumentado de muerte súbita. La prevalencia de la enfermedad se cifra en un caso por cada 500 personas. No suele diagnosticarse antes de la pubertad. El estudio genético permite el diagnóstico de la enfermedad en el recién nacido, una década antes de que sea clínicamente detectable¹⁹. Se podría, de este modo, aplicar terapias de prevención primaria, como desaconsejar la práctica de deportes de competición. En cuanto al tratamiento, la modificación de los hábitos de vida y la profilaxis contra la endocarditis en las formas obstructivas son fundamentales²⁰. Los bloqueadores beta son el tratamiento farmacológico de primera elección, los antagonistas del calcio con acción inotrópica negativa (verapamilo o diltiacem) sirven como alternativa. La disopiramida, asociada a los bloqueadores beta, se utiliza en pacientes sintomáticos que no responden al tratamiento con bloqueadores beta²⁰. Cuando, en estadios muy avanzados de la enfermedad, predominan los síntomas de insuficiencia cardíaca por disfunción sistólica, su control requiere la utilización de diuréticos y vasodilatadores. Hay otras opciones terapéuticas para casos extremos: la miotomía-miectomía, la estimulación bicameral mediante marcapasos y la ablación septal con alcohol, reservados normalmente a pacientes que no responden al tratamiento médico²¹⁻²³. La amiodarona permite disminuir la incidencia de episodios de arritmias y de fibrilación auricular, cuya presencia se asocia con un aumento del riesgo de muerte súbita^{24,25}. La mayoría de las pacientes con MH toleran bien el embarazo, ya que el aumento del volumen circulante compensa el descenso de las resistencias periféricas^{26,27}. El pronóstico es favorable, aunque no es infrecuente el desarrollo o empeoramiento de síntomas cardíacos. La insu-

ficiencia cardíaca congestiva se diagnostica por primera vez durante un embarazo o empeora en el 20% de las pacientes, que de manera ocasional presentarían síntomas cardíacos, como dolor precordial, palpitaciones, lipotimias o síncope. Las arritmias ventriculares, aunque muy raras, pueden ser mortales. El pronóstico fetal no parece verse afectado por la MH materna; sin embargo, el riesgo de heredar la enfermedad es del 50% en casos familiares y algo menos en los casos esporádicos²⁸. Durante el embarazo, el diagnóstico de MH puede pasarse por alto, ya que los soplos sistólicos asociados con MH obstructiva pueden atribuirse a soplos cardíacos inocentes que a menudo se escuchan en el embarazo. La presencia de hipertrofia ventricular izquierda, de un cuarto ruido y un frémito sistólico en la parte inferior del borde izquierdo del esternón y en la punta, así como un soplo más intenso en posición de pie o durante la maniobra de Valsalva, justifican un estudio adicional con ecocardiografía, que es la prueba diagnóstica definitiva para la MH²⁹. La terapéutica empleada en la gestante afectada de MH depende de los síntomas y de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. No está indicado el tratamiento cuando la paciente está asintomática y no hay obstrucción en reposo del ventrículo izquierdo. Las indicaciones para el tratamiento farmacológico incluyen síntomas y presencia de arritmias^{27,28}. El tratamiento farmacológico de elección está compuesto por los bloqueadores beta, el labetalol, de primera opción²⁸ y, en pacientes con arritmias malignas que pongan en peligro la vida y no respondan a otros fármacos, la amiodarona, aunque su seguridad durante el embarazo no se ha establecido²⁵. Aunque el verapamilo y el diltiazem, antagonistas del calcio, parecen ser útiles en las mujeres no embarazadas, en la gestación no se ha establecido el efecto de estos fármacos sobre el feto²⁸. Por sí mismo, el embarazo no parece incrementar el riesgo de muerte súbita en pacientes con MH^{27,28,30}, pero ésta es más frecuente durante los años de la procreación. Las arritmias ventriculares, un signo pronóstico importante, deben buscarse con registro electrocardiográfico dinámico tipo Holter. Las arritmias supraventriculares deben tratarse con fármacos antiarrítmicos durante el embarazo²⁵. Se aplica cardioversión eléctrica cuando las pacientes con fibrilación auricular sintomática no responden al tratamiento médico. Durante el control gestacional de la cardiopata se debe reevaluar la cardiopatía preexistente y valorarse la situación funcional cada 2-4 semanas, ya que las mayores sobrecargas acontecen entre las 28-32 semanas, y la mortalidad materna aumenta en proporción directa a la clase funcional. Es aconsejable un enfoque multidisciplina-

rio³¹. Durante el embarazo es recomendable una disminución de la sobrecarga física, pero manteniendo una actividad que evite la estasis venosa y la atrofia muscular. La gestante deberá seguir una dieta hiposódica, eliminando la sal de mesa, o anódica, en caso de insuficiencia cardíaca congestiva, y se limitará la ganancia ponderal a 7-9 kg. Se deberá administrar un suplemento de hierro de entre 30 y 60 mg, así como ácido fólico. En el caso de usarse dicumarínicos, éstos se deben sustituir por heparina sódica los días antes del día del parto³². Como se ha comentado, la mayoría de las cardiopatías permiten, hoy día, una evolución satisfactoria del embarazo; la interrupción voluntaria del embarazo sólo se debe ofertar cuando, con la continuación de la gestación, se estime un mayor riesgo para la madre o el feto que en la población general^{4,9}. La interrupción del embarazo no está exenta de riesgo, por lo que debe ser temprana y con profilaxis antibiótica. En cuanto a la conducta que se debe seguir durante el parto, no se ha demostrado que la inducción tenga ninguna ventaja; en cambio, sí que puede aumentar el riesgo de insuficiencia cardíaca, debido a lo cual se aconseja que el parto sea preferentemente de inicio espontáneo³⁰. La vía del parto debe basarse en criterios únicamente obstétricos^{4,9,31}. Se ha comprobado que el parto vaginal es seguro en mujeres con MH, si bien en las que tienen síntomas u obstrucción significativa, se recomienda acortar el período de expulsivo³⁰. El uso de prostaglandinas puede ser desfavorable, debido a su efecto vasodilatador, mientras que la oxitocina parece ser bien tolerada, y su uso se prefiere mediante bomba de infusión, para un control exacto de los líquidos administrados, evitando así la aparición de un edema agudo de pulmón³³. Dado que los fármacos tocolíticos beta-simpaticomiméticos agravan la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, se prefiere el sulfato de magnesio, en caso de que sea necesario realizar tocólisis por amenaza de parto prematuro o para la corrección de hiperdinamias intraparto⁶; el tractocile puede ser una buena alternativa. Durante el parto se deberá realizar un control preciso de la paciente, de sus constantes, así como mantener un balance hídrico estricto; en la MH obstructiva se evitará en la manera de lo posible la anestesia epidural, debido a su efecto vasodilatador, y se vigilará también la pérdida sanguínea excesiva, que deberá reemplazarse de inmediato con líquidos por vía intravenosa o sangre^{4,6,9,31}. Aunque se recomienda analgoanestesia para disminuir el dolor y la ansiedad, en los casos que se emplee anestesia epidural se deberá establecer una vigilancia estricta en los cambios hemodinámicos producidos por ésta^{4,6,9,31}. En el período alumbramiento se deberán evitar pérdidas

hemorrágicas graves, y está indicada la realización de un alumbramiento dirigido con 5 unidades de oxitocina en vena directa tras la salida del hombro fetal anterior⁹. Hay que valorar cuidadosamente la pérdida hemática en todas las cardiopatas, especialmente en las sometidas a anticoagulación, y hay que ser cuidadoso en la sutura de desgarros, episiotomía o incisión uterina, si se ha practicado una cesárea. Dado que en la MH aumenta el riesgo de endocarditis infecciosa se debe iniciar profilaxis antimicrobiana para el trabajo de parto con ampicilina y gentamicina intravenosas^{34,35}. La mejor posición durante el trabajo de parto es el decúbito lateral izquierdo o la posición de semi-Fowler^{6,9,31}. En los primeros minutos del posparto se produce un aumento brusco del retorno venoso, por lo que debe vigilarse la función cardíaca, incluso con el uso de un catéter de Swan-Ganz, y es fundamental el control hemodinámico en el posparto inmediato^{6,9,31}. Para el obstetra es importante conocer que el 66% de las muertes maternas por cardiopatías se produce durante el trabajo de parto o en el posparto inmediato⁴. En dicho período, las pacientes en clase funcional III y IV de la NYHA deben someterse a vigilancia intensiva⁴. Posteriormente, en el posparto, la deambulación temprana y un régimen sin sal son las medidas de mayor importancia. Se debe insistir en una deambulación temprana y recomendar el uso de medias de compresión durante los primeros días. No hay contraindicaciones para la lactancia materna, pero la mayoría de los autores la desaconsejan si la anticoagulación se realiza con dicumarínicos³². Se debe citar a la 1-2 semanas posparto para realizar un control obstétrico, reevaluar la cardiopatía y planear la anticoncepción⁴. La ligadura de trompas debe ofertarse sin restricciones, preferiblemente en situaciones de estabilidad hemodinámica.

RESUMEN

La miocardiopatía hipertrófica no es una enfermedad aislada, sino un grupo caracterizado por la mutación de diferentes genes codificadores de proteínas sarcoméricas. Su expresión fenotípica depende de diferentes factores genéticos y ambientales. En este artículo se describe un caso de miocardiopatía hipertrófica en un contexto familiar durante el embarazo, y se describe su tratamiento durante éste y en el parto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Braunwald E, Seidman CE, Sigwart U. Contemporary evaluation and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 2002;106:1312-6.

2. Ciampi Q, Betocchi S, Lombardi R, Manganelli F, Storto G, Losi MA, et al. Hemodynamic determinants of exercise-induced abnormal blood pressure response in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:278-84.
3. Bernstein PS, Magriples U. Cardiomyopathy in pregnancy: a retrospective study. *Am J Perinatol* 2001;18:163-8.
4. González I, Armada E, Díaz J, Gallego P, García M, González A, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en la gestante con cardiopatía. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:1474-95.
5. McFaul PB, Dornan JC, Lamki H, Boyle D. Pregnancy complicated maternal heart disease: a review of 519 women. *Br J Obstet Gynaecol* 1988;95:861-7.
6. Plasencia W, Barber M, Eguiluz I, González N. Insuficiencia cardíaca por miocardiopatía dilatada [en prensa]. *Prog Obstet Ginecol*.
7. Lampert MB, Lang RM. Peripartum cardiomyopathy. *Am Heart J* 1995;130:860-70.
8. Van Hoeyan KW, Kitsis RN, Katz SD, Khalilullah M. Peripartum versus idiopathic dilated cardiomyopathy in young woman. A comparison of clinical, pathological and prognostic features. *Int J Cardiol* 1993;40:57-67.
9. Barber MA, Eguiluz I, Plasencia W, Rodríguez A, Martín M, García JA. Hipertensión pulmonar primaria y gestación [en prensa]. *Prog Obstet Ginecol*.
10. Zielinsky P. Role of prenatal echocardiography in the study of hypertrophic cardiomyopathy in the fetus. *Echocardiography* 1991;8:661-8.
11. Maron BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy. A systematic review. *JAMA* 2002;287:1308-20.
12. Probst V, Langlard JM, Desnos M, Komajda M, Bouhour JB. Familial hypertrophic cardiomyopathy. French study of the duration and outcome of pregnancy. *Arch Mal Coeur Vaiss* 2002;95:81-6.
13. Ackerman MJ, VanDriest SL, Ommen SR, Will ML, Nishimura RA, Tajik AJ, et al. Prevalence and age-dependence of malignant mutations in the beta-myosin heavy chain and troponin T genes in hypertrophic cardiomyopathy. A comprehensive outpatient perspective. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:2042-8.
14. McKenna WJ, Mogensen J, Elliott PM. Role of genotyping in risk factor assessment for sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:2049-51.
15. Maron BJ, Spirito P. Impact of patient selection bases on the perception of hypertrophic cardiomyopathy and its natural history. *Am J Cardiol* 1993;72:970-2.
16. Gadler F. Pacing in obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J Suppl* 2001;3(Suppl L):L32-7.
17. Watkins H. Sudden death in hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;372:422-4.
18. Kofflard MJ, Waldstein DJ, Vos J, Ten FJ. Prognosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1993;72:939-43.
19. Ferrari R, Rydén L. Hypertrophic cardiomyopathy: from molecular and genetic mechanisms to clinical management. *Eur Heart J Suppl* 2001;3(Suppl L):L1-2.
20. McKenna WJ, Monserrat L. Identificación y tratamiento de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica y riesgo de muerte súbita. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:123-30.
21. Sigwart U. Non-surgical myocardial reduction for patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Eur Heart J Suppl* 2001;3(Suppl L):L38-42.
22. Quin JX, Shiota T, Lever HM. Outcome of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy after percutaneous transluminal septal myocardial ablation and septal myectomy surgery. *J Am Coll Cardiol* 2001;38:1994-2000.
23. Maron BJ, Shen WK, Link MS. Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden de-

- ath in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000;342:365-73.
24. Fagih B, Sami M. Safety of antiarrhythmics during pregnancy: case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 1999;15:113-7.
25. López E, Doblas PA, Eguiluz I, Barber MA, Monis S, Seoane J, et al. Antiarrítmicos en el embarazo. *Clin Invest Gin Obstet* 2003;30:18-23.
26. Ten Cate FJ. Prognosis of hypertrophic cardiomyopathy. *J Insur Med* 1996;28:42-5.
27. Autore C, Conte MR, Piccininno M, Bernabo P, Bonfiglio G, Bruzzi P, et al. Risk associated with pregnancy in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1864-9.
28. Thaman R, Varnava A, Hamid MS, Firoozi S, Sachdev B, Condon M, et al. Pregnancy related complications in women with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart* 2003; 89:752-6.
29. Wilansky S, Belcik T, Osborn R, Carpenter R. Hypertrophic cardiomyopathy in pregnancy. The use of two-dimensional and Doppler echocardiography during labor and delivery: a case report. *J Heart Valve Dis* 1998;7:355-7.
30. Oakley GD, McGarry K, Limb DG, Oakley CM. Management of pregnancy in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *BMJ* 1979;1:1749-50.
31. Plasencia W, Eguiluz I, Barber MA, García JA. Infarto agudo de miocardio y embarazo [en prensa]. *Prog Obstet Ginecol*.
32. Gohlke C, Acar J, Oakley C, Butchard E, Burckhart D, Bodnar E, et al. Guidelines for prevention of thromboembolic events in valvular heart disease: study group of the Working Group on Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 1995;16:1320-30.
33. Tessler MJ, Hudson R, Naugler M, Biehl DR. Pulmonary oedema in two parturients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Can J Anaesth* 1990;37:469-73.
34. Spirito P, Rapezzi C, Bellone P, Betocchi S, Autore C, Conte MR, et al. Infective endocarditis in hypertrophic cardiomyopathy: prevalence, incidence, and indications for antibiotic prophylaxis. *Circulation* 1999;99:2132-7.
35. Oohara K, Yamazaki T, Kanou H, Kobayashi A. Infective endocarditis complicated by mycotic cerebral aneurysm: two case reports of women in the peripartum period. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;14:533-5.